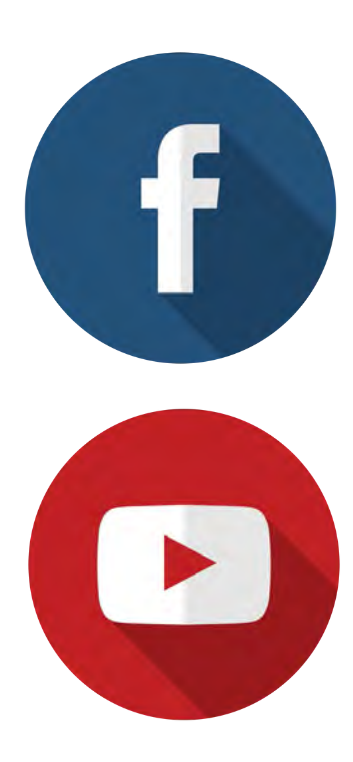
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful





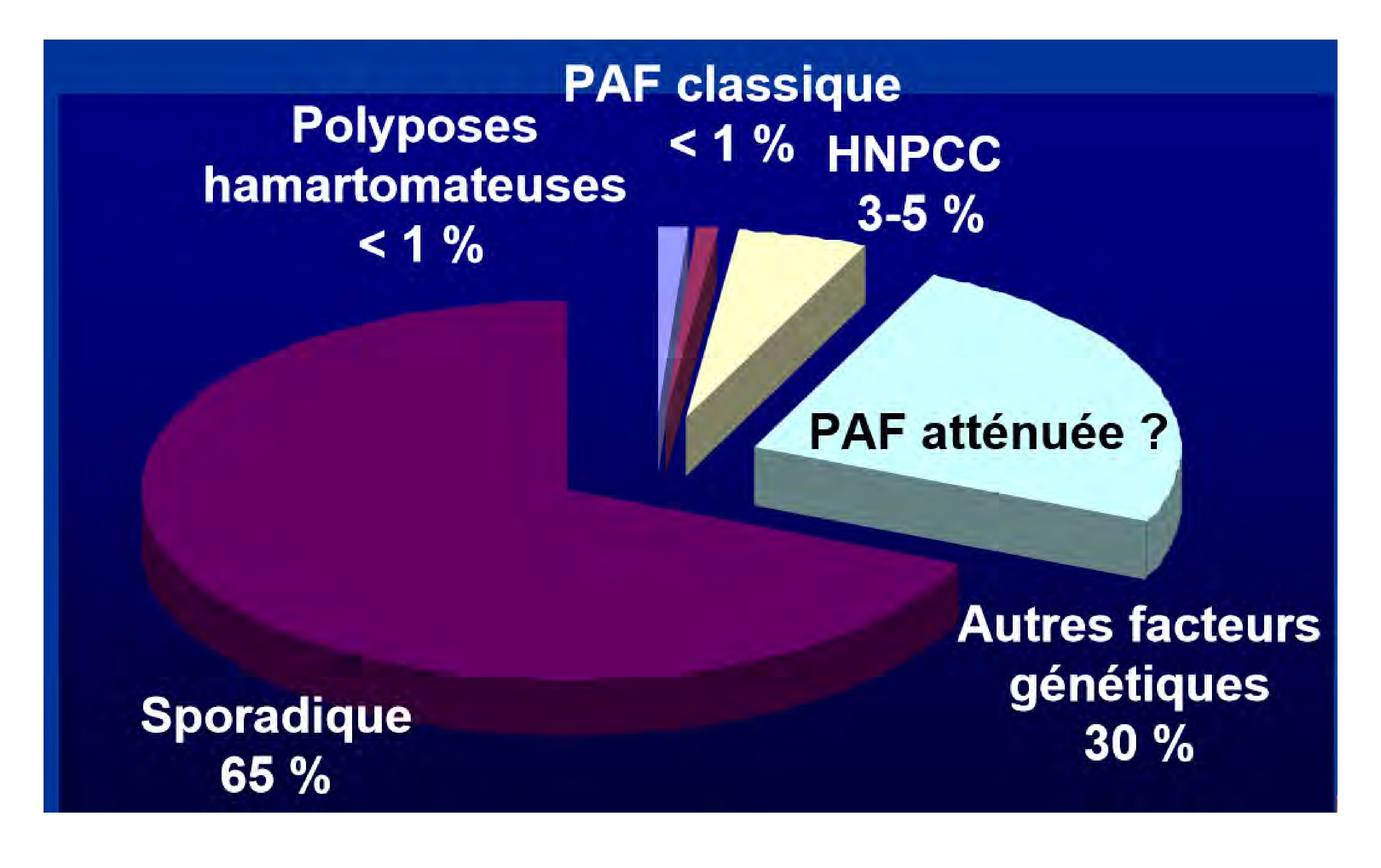


Polypes et polyposes

A Introduction:

Endoscopie: lésion en relief, saillie sur la paroi digestive

- Pathologiste: lésions diverses (morphologie, contexte, risque évolutif)
- 2 groupes
  - Lésions néoplasiques
  - Lésions non néoplasique
- Certaines lésions extrêmement rares
- Certaines lésions difficiles à classer


PAF classique
< 1 %
Polyposes
hamartomateuses
< 1 %
HNPCC
3-5 %
PAF atténuée ?
Autres facteurs
génétiques
30 %
Sporadique
65 %

B. définition:

Polype: excroissance anormale faisant saillie à la surface d'une muqueuse, pouvant être pédiculée ou sessile ou encore plan

Polypose: affection dans laquelle s'accumulent de nombreux polypes, en moyennes > 15

- Polype adénomateux: ou adénome

Néoplasie glandulaire bénigne pouvant précéder un cancer, prenant naissance de l'épithélium digestif, isolé, multiple, sporadique ou familial.

Tous les adénomes sont définis par des troubles de la prolifération et un échec à une totale différenciation

Sont donc par définition porteurs au moins de lésions de dysplasie de bas grade

- Incidence: variable !!! , aux USA près de 68% des polypes réséqués sont des adénomes.
- Préval de 41 à 68% entre 50 et 59 ans
- Pic d'incid entre 60 et 70 ans
- Près des 2/3 des patients sont des hommes
- 66% rectosigmoidiens
- Clinique: rectorragies, ténesme, constipation pas spécifique.

- Endoscopie++++:

Corrélation histo correcte dans 82% des cas

Indispensable au Dc et à la surveillance

Comment le pathologiste classe-t-il un adénome ?

–Mode d'implantation sur la paroi

–Architecture

–Degré de dysplasie

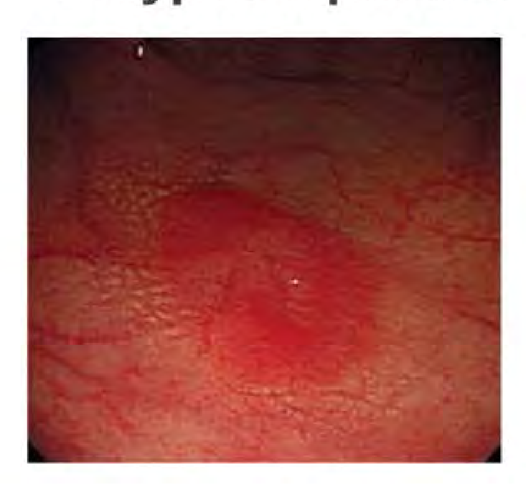
Polypes pédiculés



Polypes sessiles



Polypes « plans »



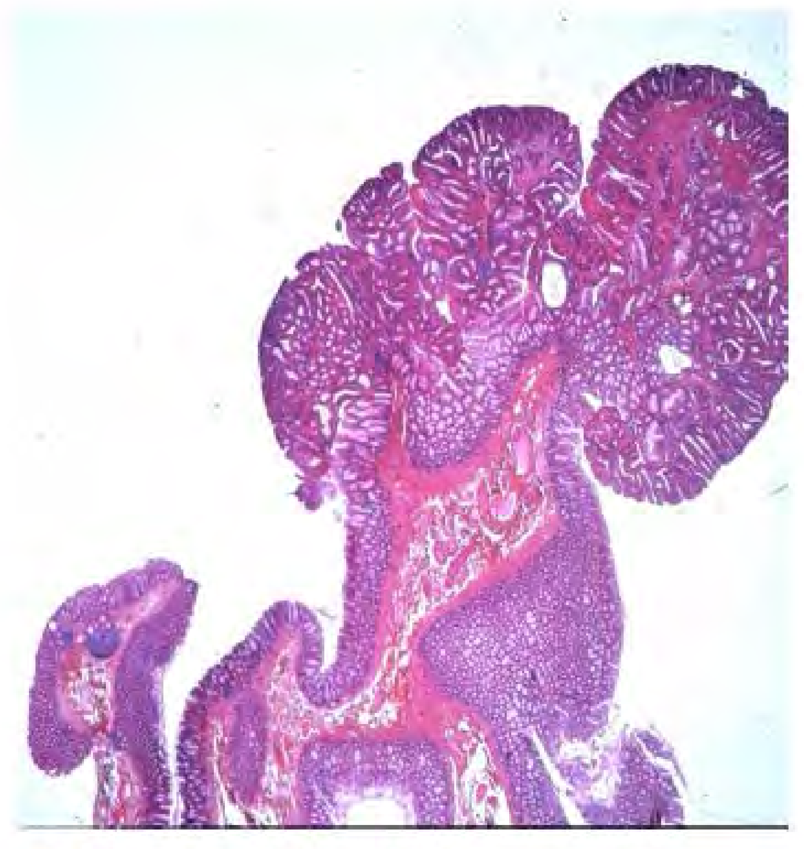
- Par définition, tous les adénomes sont dysplasiques
- Critères: histologiques

– importance des atypies cytonucléaires et des atypies architecturales

- Classifications: évolutives au cours du temps …

– Classification actuellement recommandée:

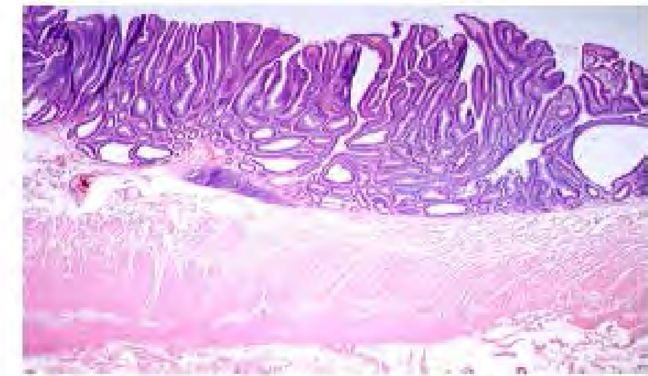
- Classification de Vienne (2000)
- Deux grades de dysplasie: bas grade et haut grade
- Reproductibilité: toujours un problème …



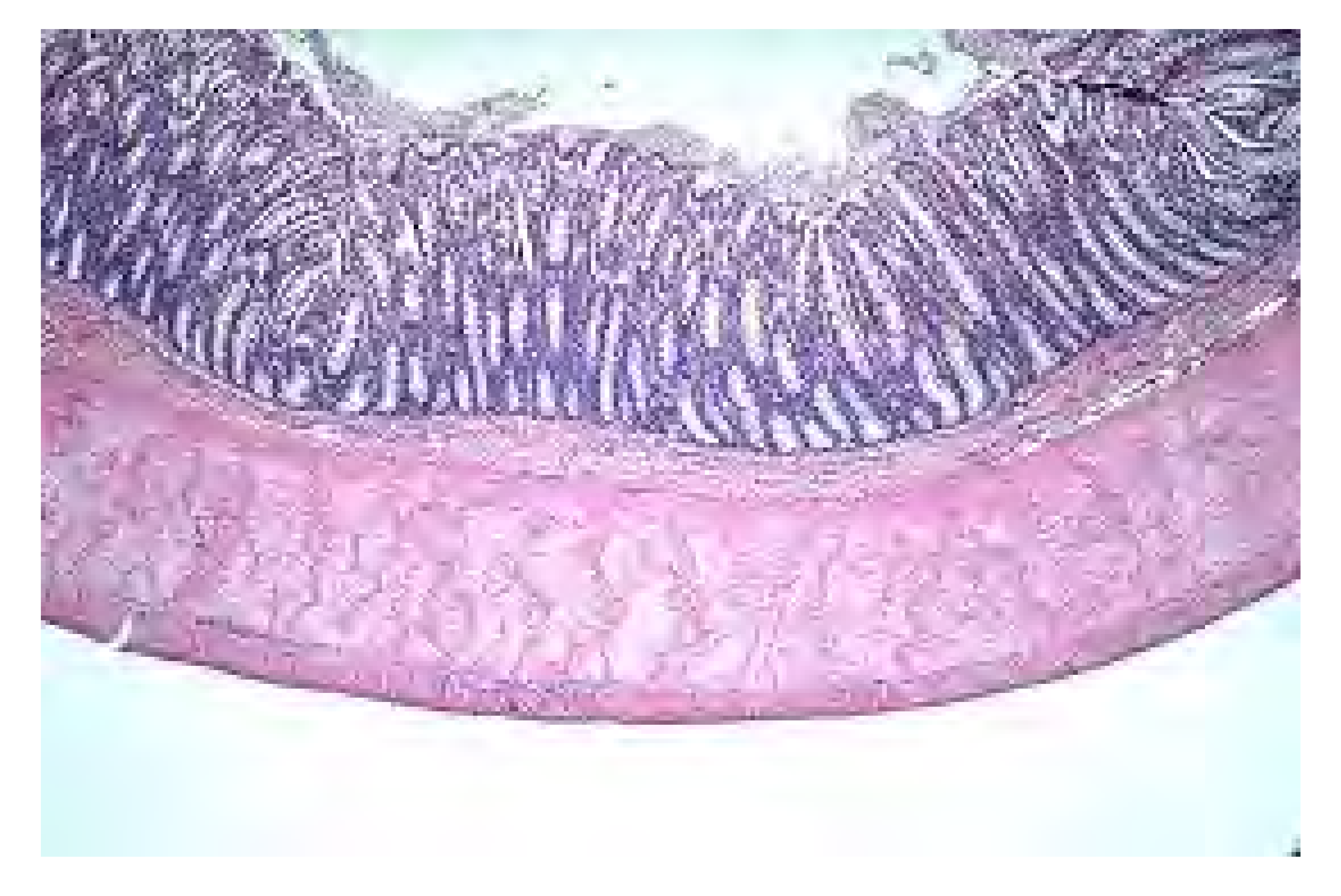
Adénome tubuleux
80% des cas



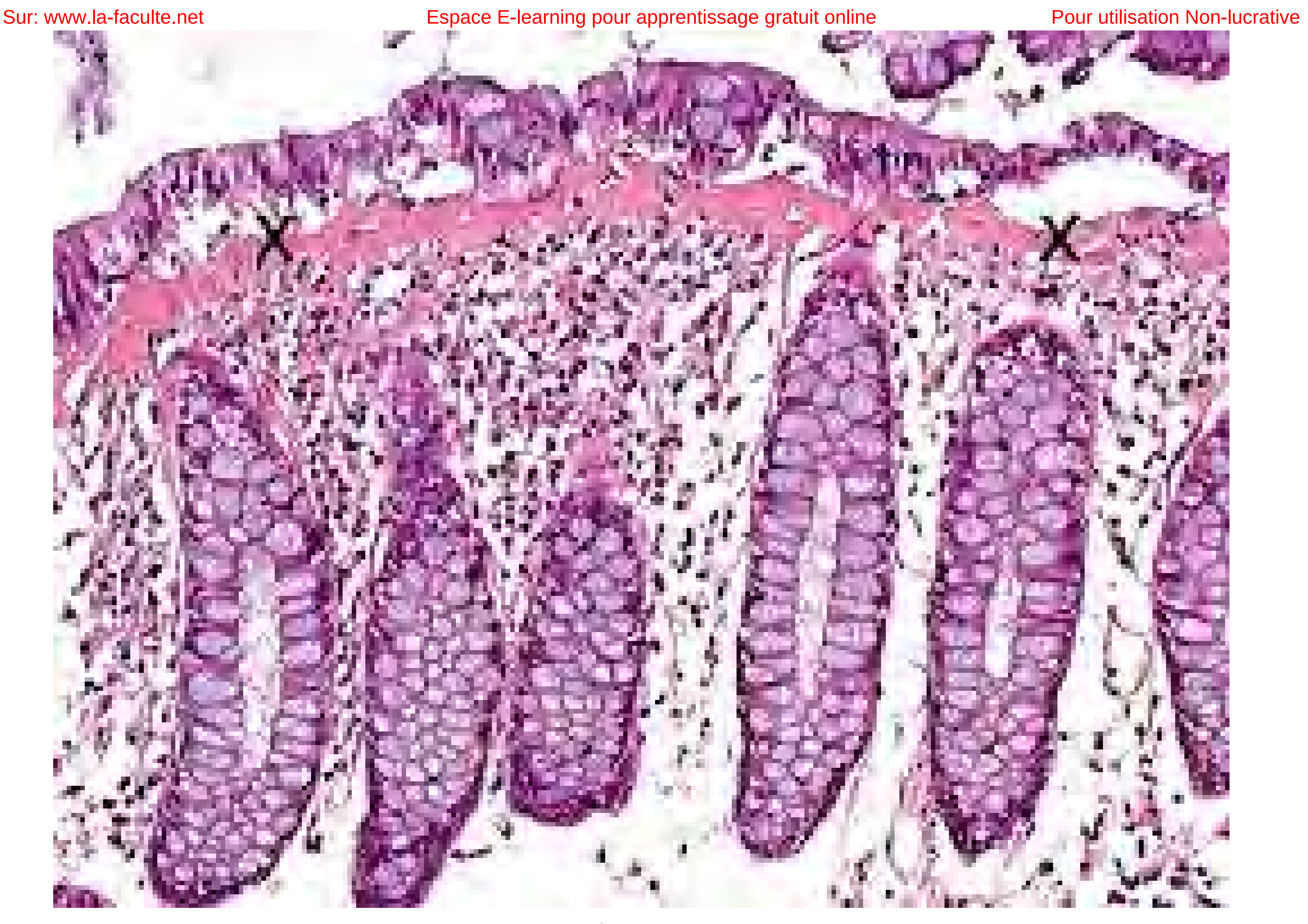
Adénome villeux
5% des cas



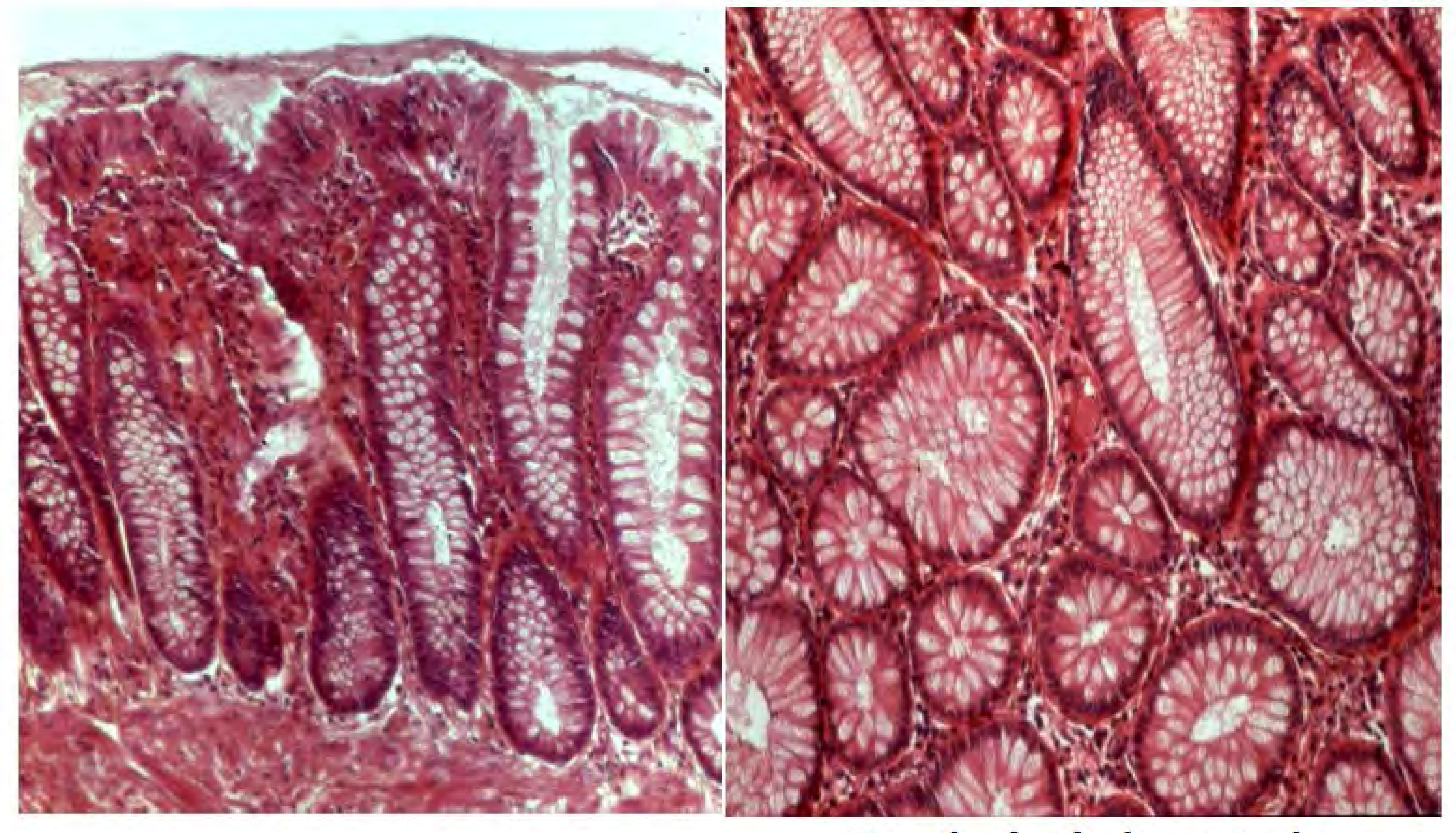
Adénome tubulovilleux
15% des cas



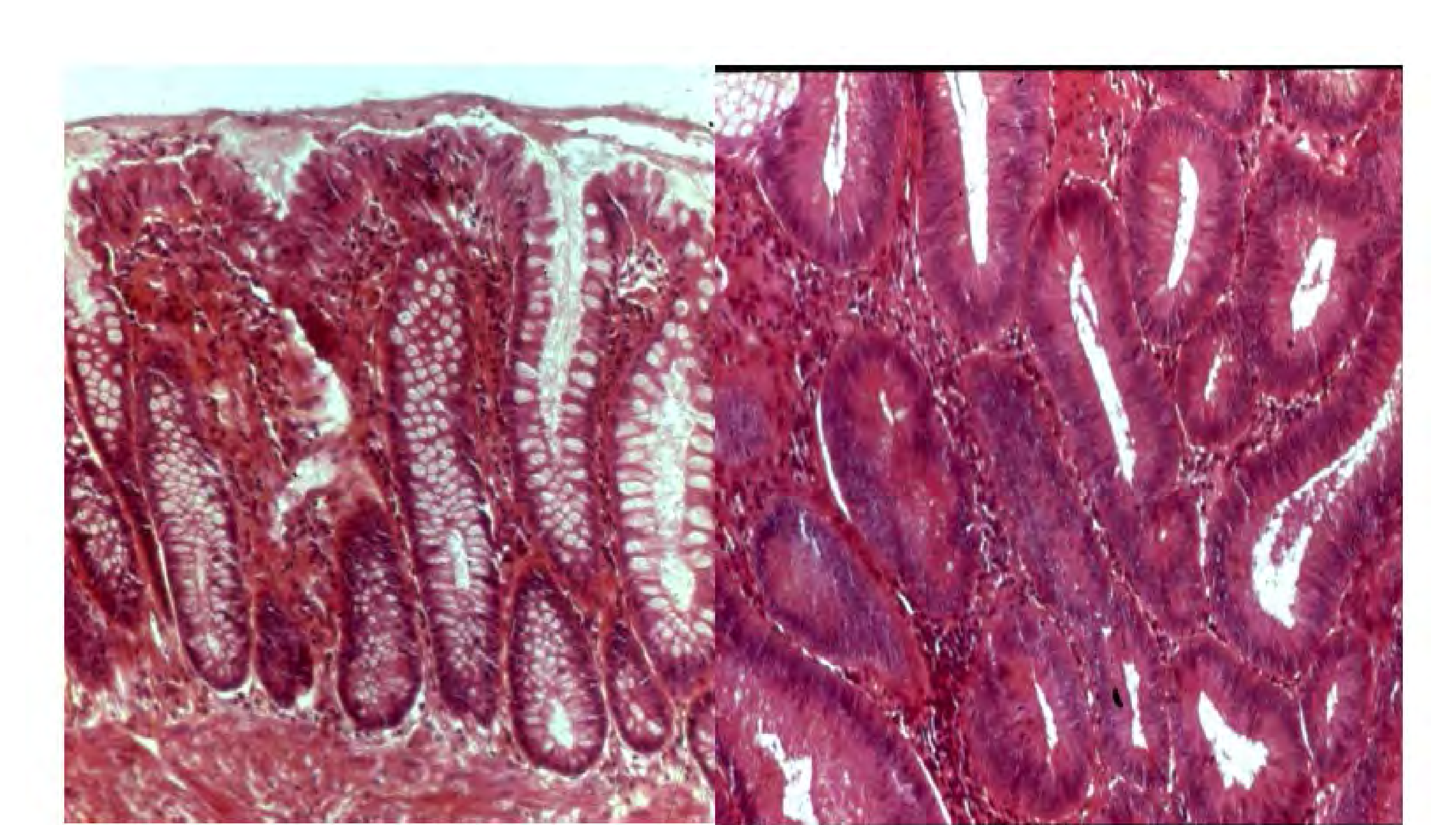
Muqueuse colique saine Gx10



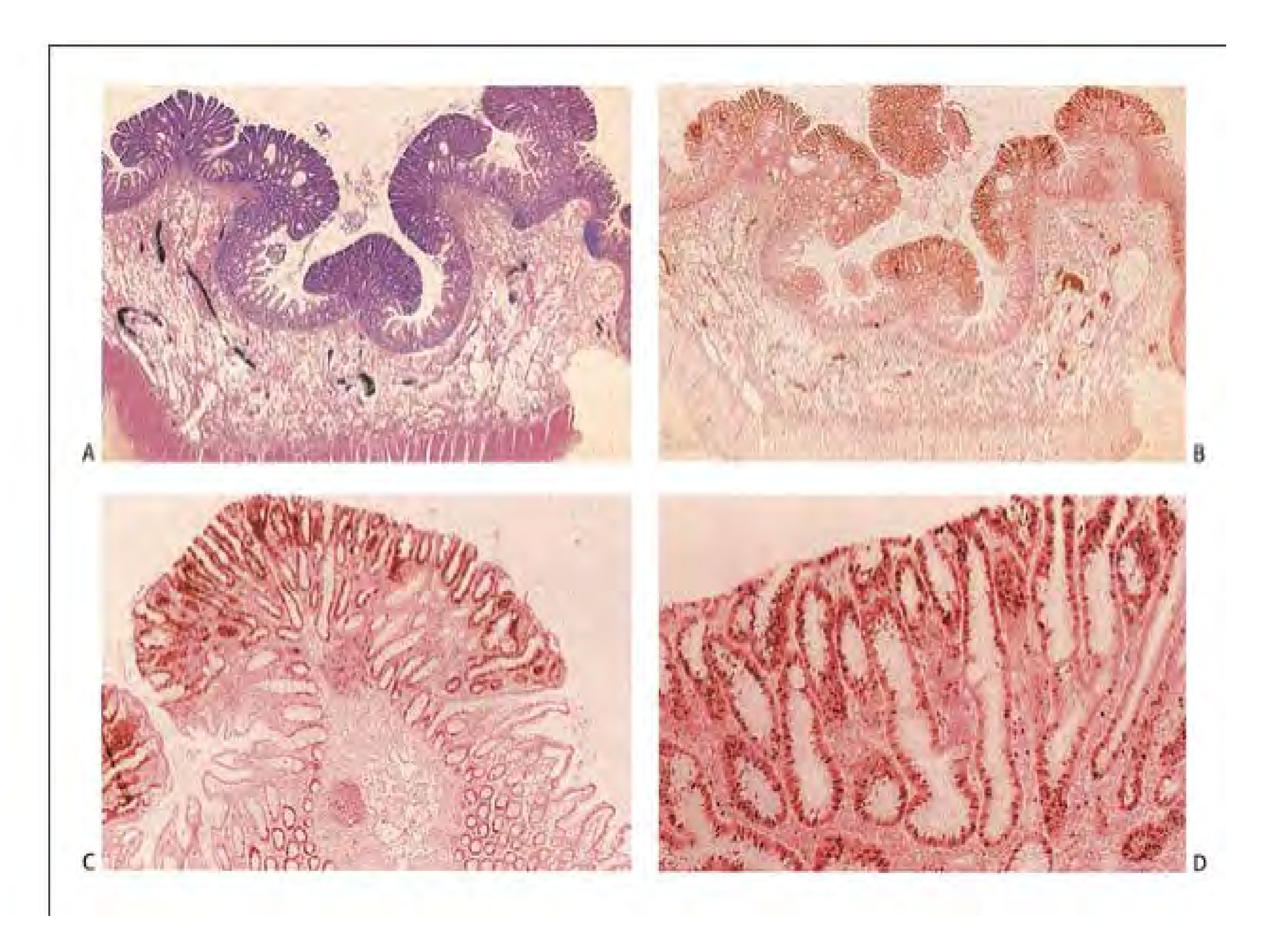
Muqueuse colique saine Gx40


Dysplasie de bas grade

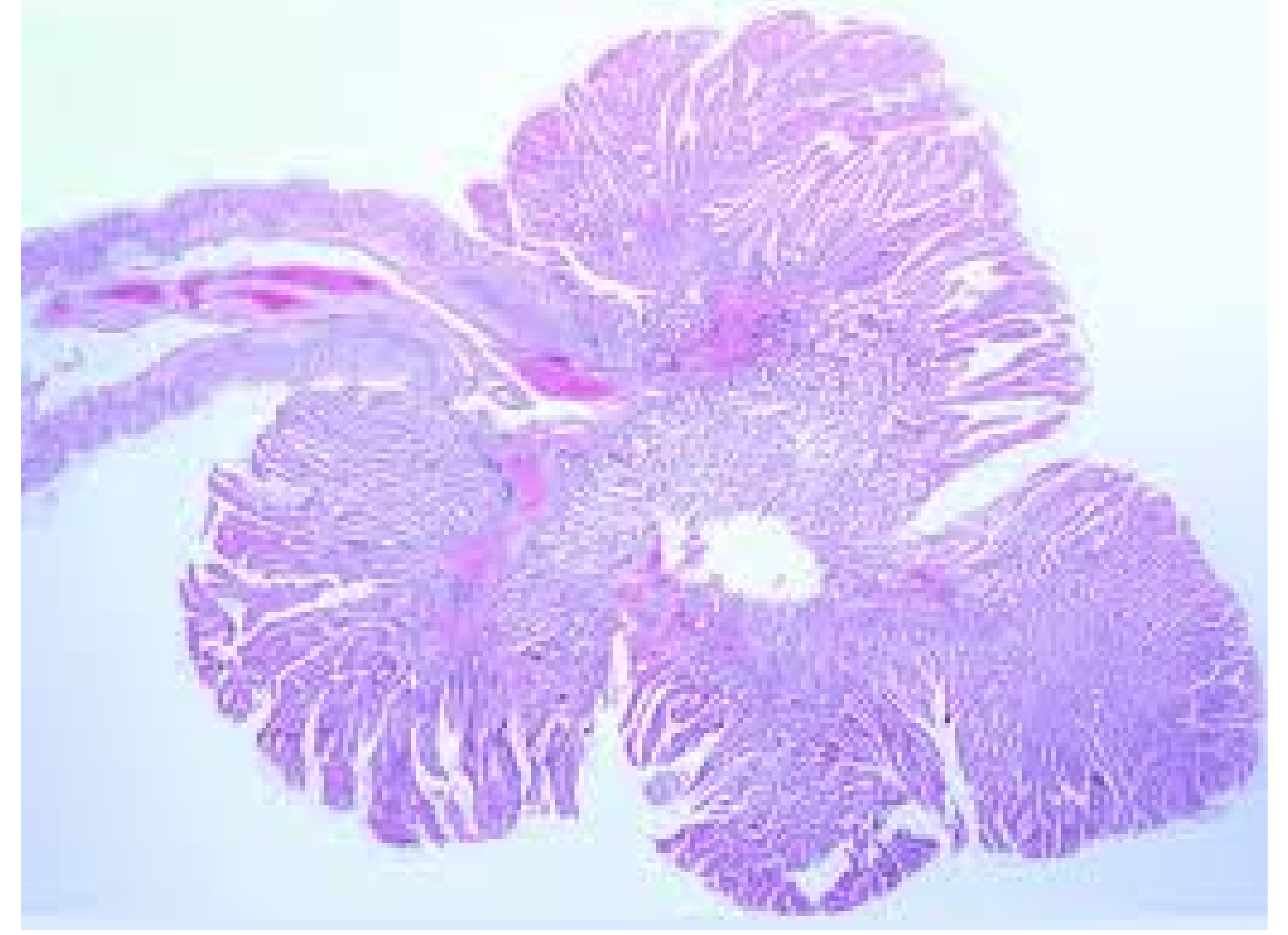
- Dysplasie de bas grade



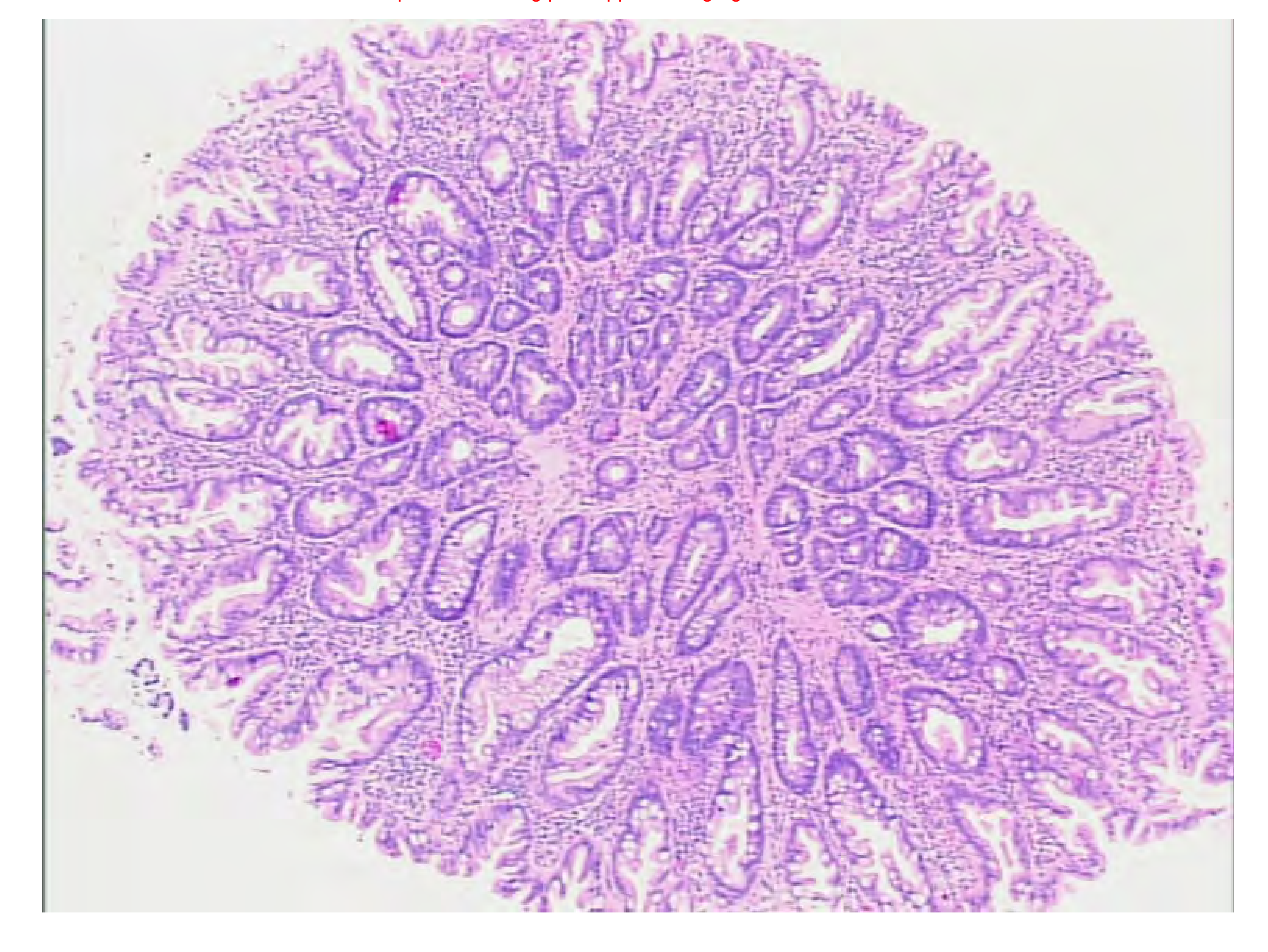
Dysplasie de haut grade


A
B
C
D





- Polype adénomateux Gx4

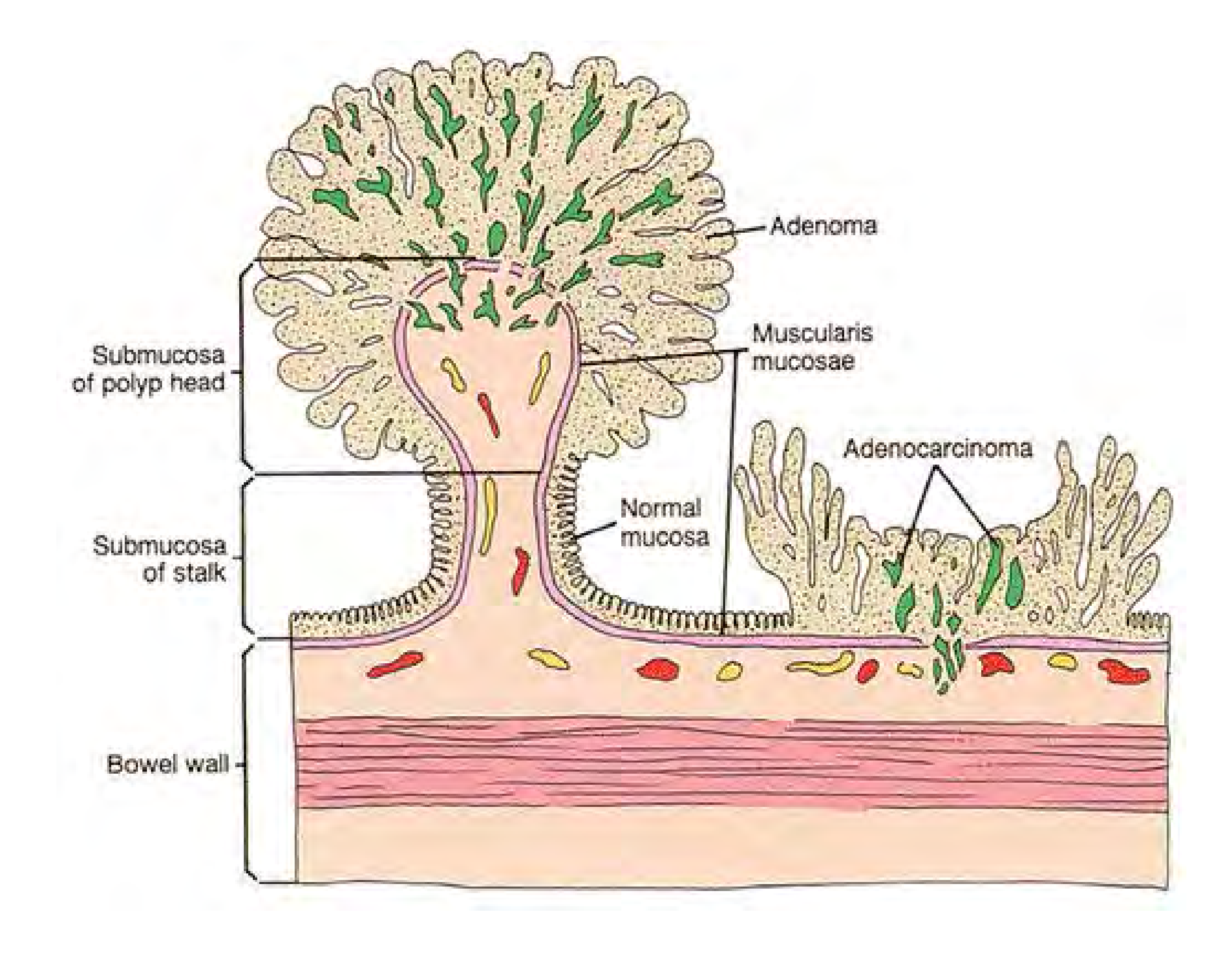


- Polype adénomateux tubuleux 68% -87%

- Risque de dégénérescence si taille > 2 cm évaluée à 30%



- Adénome villeux 5 - 10%
- Risque de dégénerescence de 0,5% si T< 0,5 cm, 1% si entre 0,5 et 1 cm et 30% si > 2cm


Adenoma
Submucosa of polyp head
Muscularis mucosae
Adenocarcinoma
Normal mucosa
Submucosa of stalk
Bowel wall

- **Polype adénomateux festonné:**

Observées dans 1 à 7 % des coloscopies et 0,5 à 16 % des polypes (55 à 80 % dans le recto-sigmoïde). De découverte fortuite, plus souvent chez des hommes, à un âge moyen de 60-65 ans.

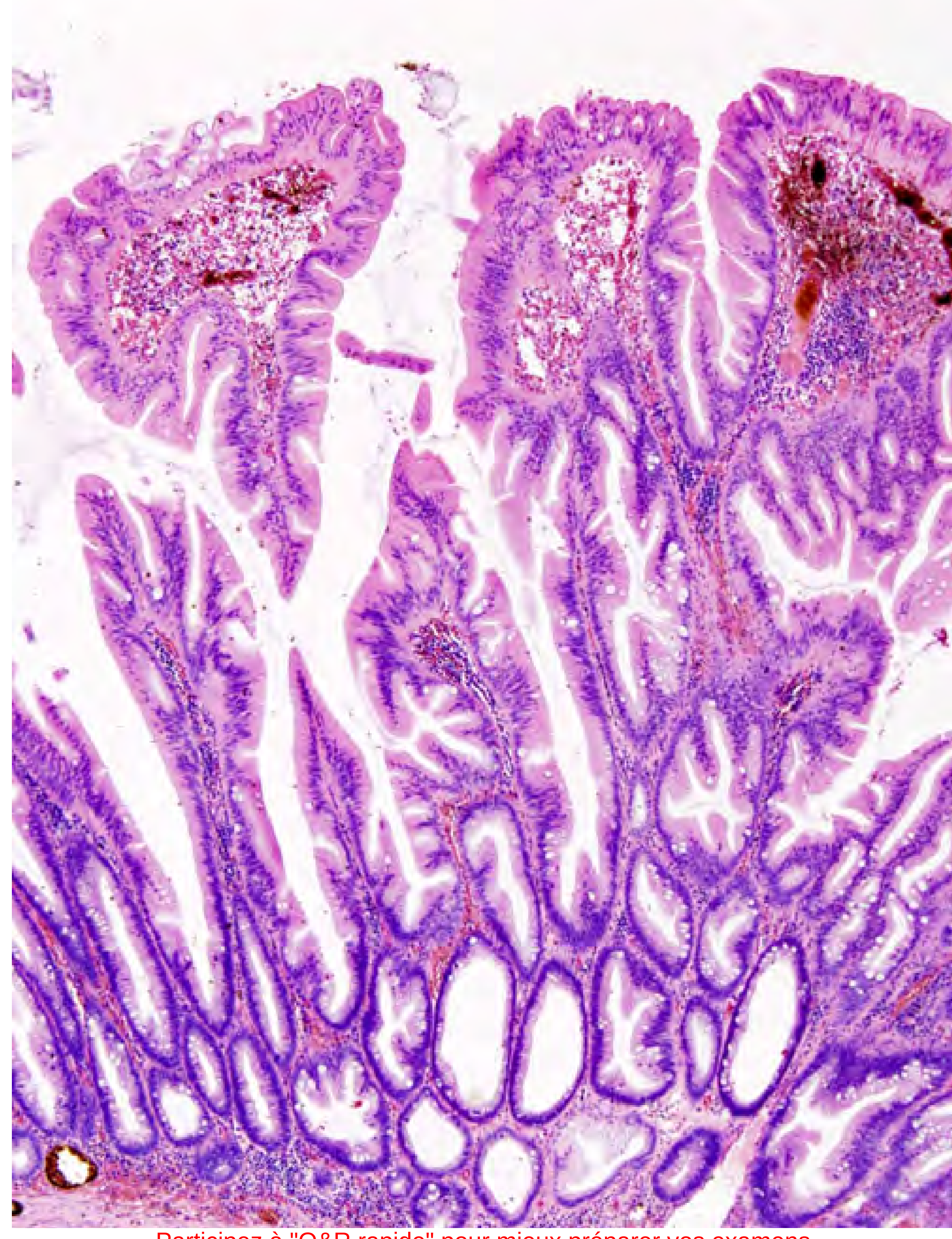
Exceptionnels cas duodénaux, gastriques et appendiculaires. Parfois associé à forme atténuée de FAP risque de cancer de 5-6% dans une étude 6% des CCR y sont associés

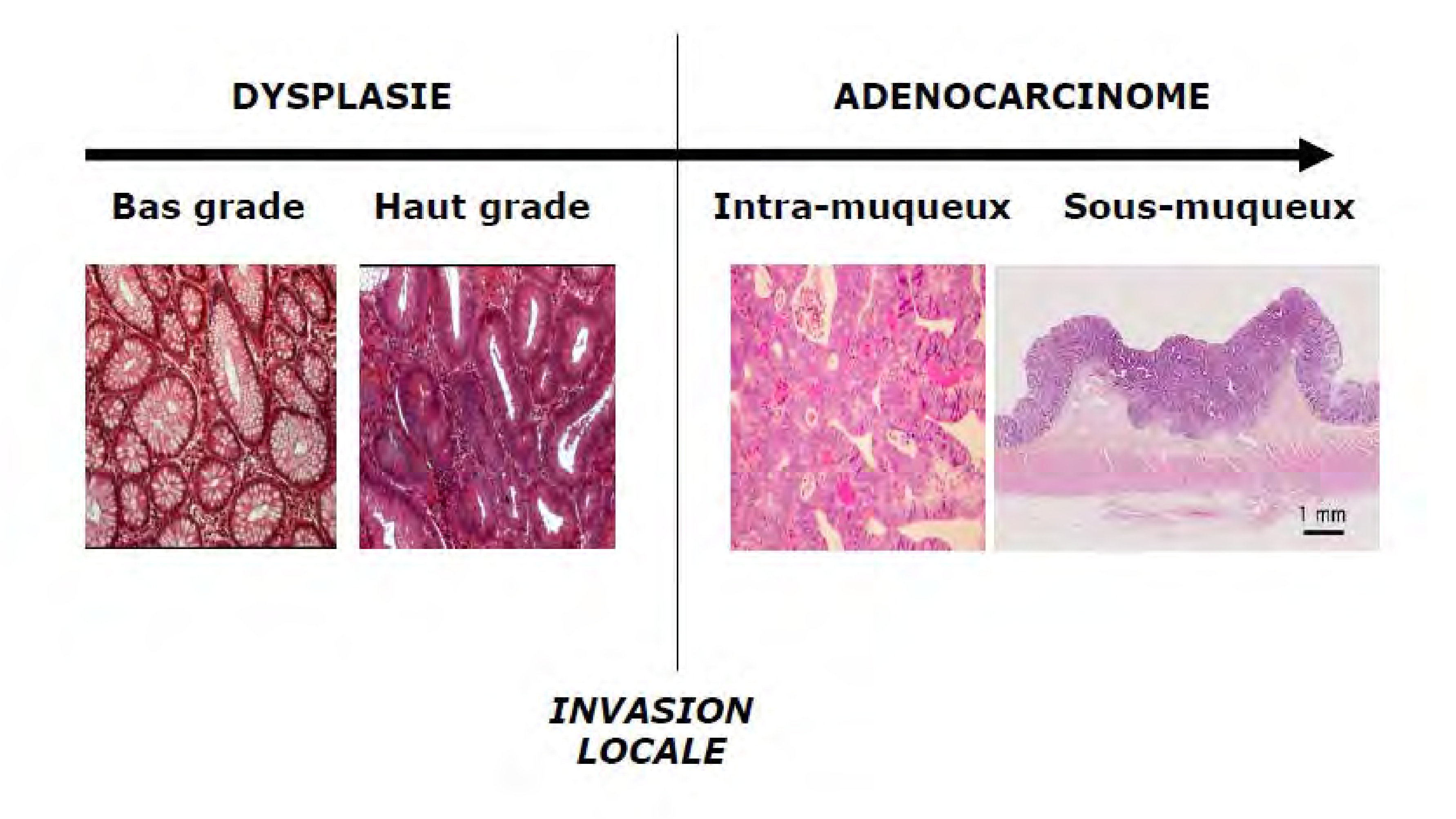
Histologie :

architecture festonnée des 2/3 > ou de toute la hauteur des cryptes.

Les cryptes étroites, perpendiculaires à la musculaire muqueuse, sont bordées de cellules cylindriques éosinophiles avec les atypies du polype adénomateux (stratification nucléaire, mitoses, N/C élevé, nucléoles, mitoses)

Se distingue des polypes hyperplasiques, dont les cryptes ne sont dentelées que dans leur partie superficielle, à base étroite, alors que dans le polype festonné, les cryptes sont dentelées sur toute leur hauteur, branchées avec parfois hernie dans la musculaire muqueuse et dysplasie associée





- Séquence adénome -carcinome

CLASSIFICATION DE VIENNE (2000)

- Catégorie 1: Pas de néoplasie/dysplasie
- Catégorie 2: Indéfini pour néoplasie/dysplasie
- Catégorie 3: Néoplasie non invasive de bas grade
- Catégorie 4: Néoplasie non invasive de haut grade
  - *Adénome/dysplasie de haut grade*
  - *Carcinome non invasif (carcinome in situ)*
  - *Suspicion de carcinome invasif*
- Catégorie 5: Néoplasie invasive
  - *Carcinome intra-muqueux*
  - *Carcinome sous-muqueux*

Les polyposes:

Groupe hétérogène d'affections rares

Généralement définies par un nombre de polypes > 15

Plus ou moins sévères

- Formes «atténuées»: 15 < n < 100
- Formes profuses: > 1000

Déterminisme génétique +++

Augmentation du risque de cancer colorectal (le plus souvent) 40 à 100% en l'absence de prise en charge adéquate < 5% de l'ensemble des cancers colorectaux

Augmentation du risque d'autres cancers Digestifs / extra digestifs

Prise en charge spécifique

1- PAF (polypose adénomateuse familiale):

maladie héréditaire autosomique dominante liée à la mutation du gène APC (anaphase promoting complexe) et prédisposant au Kc du côlon

Préval: 1/10000

Développement de centaines de polypes adénomateux aux environs de 15 ans qui dégénèrent systématiquement en Kc vers 37 ans, risque relatif (RR) : 100%

Association de signes extracoliques: polypes gastriques, ostéomes, lésions rétiniennnes, et musculaires et d’autres cancers

Dans la forme atténuée: moins de polypes (30aine) , dégénérescence plus tardive; ici APC conserve une fonction mais incomplète.

APC est un gène suppresseur de tumeur (chrom 5q 21-22) codant pour une protéine APC (adenomatous polyposis coli) qui joue le rôle d'un gardien dans la croissance cellulaire.



Aspect macroscopique dans une PAF



- Colectomie prophylactique

- Il existe une variante autosomique récessive près de 30% liée à la mutation du gène MUTYH qui code pour la MYH glycosylase intervenant dans la réparation des misappariements de l'ADN

- Variantes phénotypiques de la PAF:

- -syndrome de Gardner: fréquence de néoplasies des parties molles et atteinte dentaire
- -syndrome de Turcot: importantes ma,ifestations neurologiques (glioblastome, astrocytome, médulloblastome)

2. Les polyposes hamartomateuses: non néoplasiques mais risque de dégénérescence possible.

-syndrome de Peutz-jeghers

-polypes et polyposes juvéniles

-maladie de Cowden

-Syndrome de Bannayan-Ruvalcaba-Riley

- Hamartome:

malformation tissulaire d'aspect tumoral, composée d'un mélange anormal d'éléments constitutifs normalement présents dans l'organe dans lequel ils se développent. C'est une malformation d'origine embryonnaire appelée également dysembryoplasie. Le tissu peut avoir un aspect normal mais son fonctionnement peut être altéré. La plupart du temps bénin, il peut être enlevé chirurgicalement s'il devient gênant.

Polypes juvéniles isolés

Relativement fréquents (95% polypes de l'enfant)

Enfant de 1 à 10 ans (âge moyen: 6 ans)

Peuvent s'observer à tout âge

Coliques: recto sigmoïdiens (3/4), le plus souvent unique

Signe clinique révélateur: rectorragie récidivante isolée, faible abondance, sang rouge enrobant la selle lors de la défécation. Parfois extériorisation du polype par l'anus

Dg: TR, recto-sigmoidoscopie, coloscopie

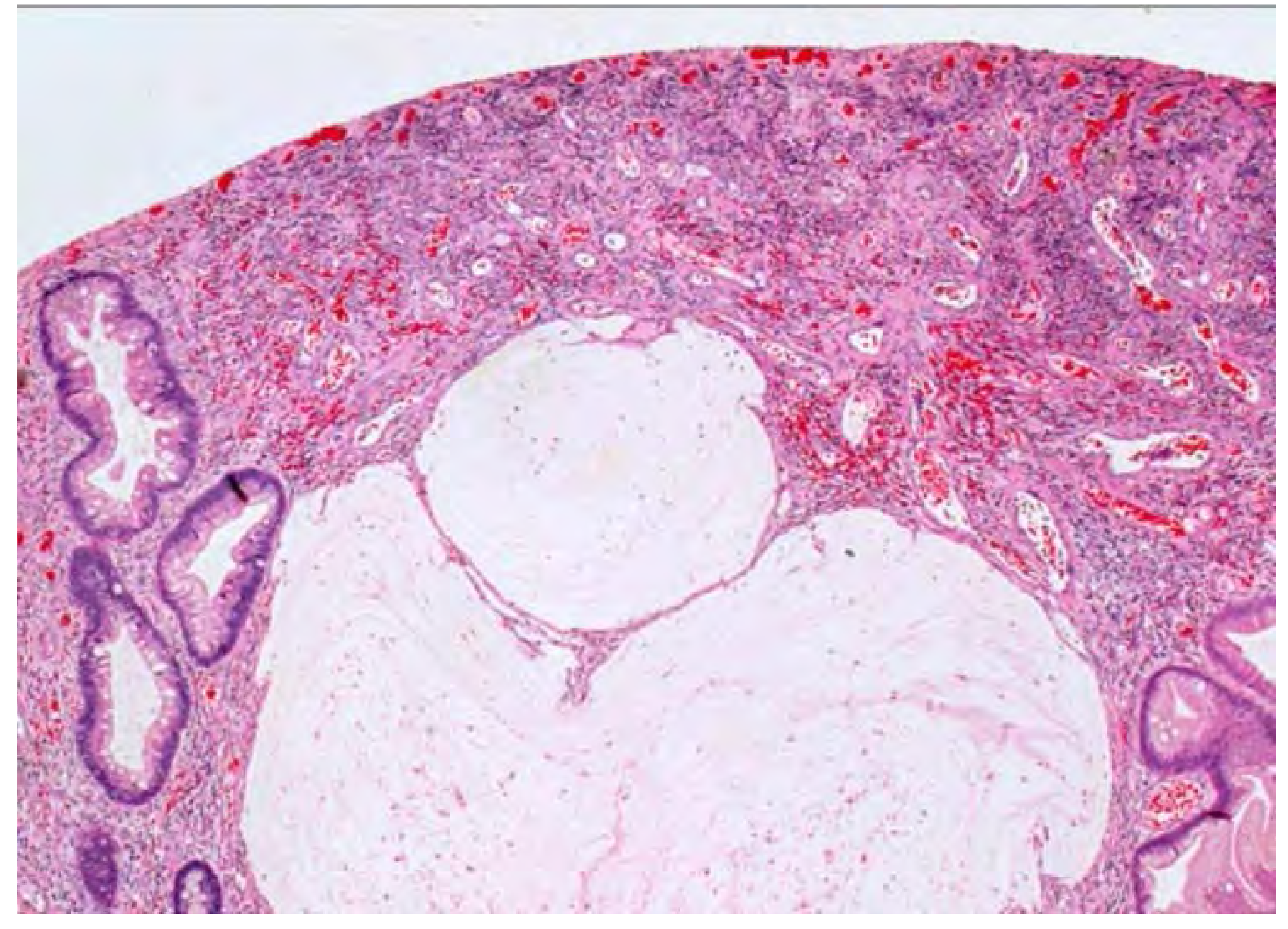
Histo: On retrouve fréquemment une ulcération bordée par un tissu de granulation sur la surface, en dessous, présence de glandes dilatées, kystiques, remplies de mucus, dépourvues d'atypie, séparées par un stroma œdémateux, inflammatoire. Dans environ 20% des cas, on peut retrouver un aspect hyperplasique de la muqueuse. Rarement, on retrouve des foyers d'atypies sévères ou de carcinome in situ

Ttt: exérèse endoscopique

En général, pas de récidive (4 à 7 pour mille) et pas de dégénérescence maligne: pas de surveillance particulière

Si récidive rectorragie: nouvelle endoscopie





- Polype juvénile

Polypose juvénile familiale

Rare (1/100 000 naissances)

Autosomique dominant

Mutations de SMAD4 et BMPR1A (voies TGFb)

Nombreux polypes: côlon > estomac > IG

Critères OMS (2000)

- > ou égal à 5 polypes juvéniles côlon rectum, ou
- Polypes juvéniles tout le long du TD, ou
- Polypes juvéniles dans un contexte familial de polypose juvénile

Contingent adénomateux possible

Risque élevé de cancers digestifs (50 %)(côlon > estomac > IG > pancréas

Syndrome de Peutz Jeghers

Rare (1/200 000 naissances), prévalence < 50 000

Autosomique dominant, pénétrance variable

gène STK11 (19p13.3)

Polypes GI (IG > côlon > estomac)

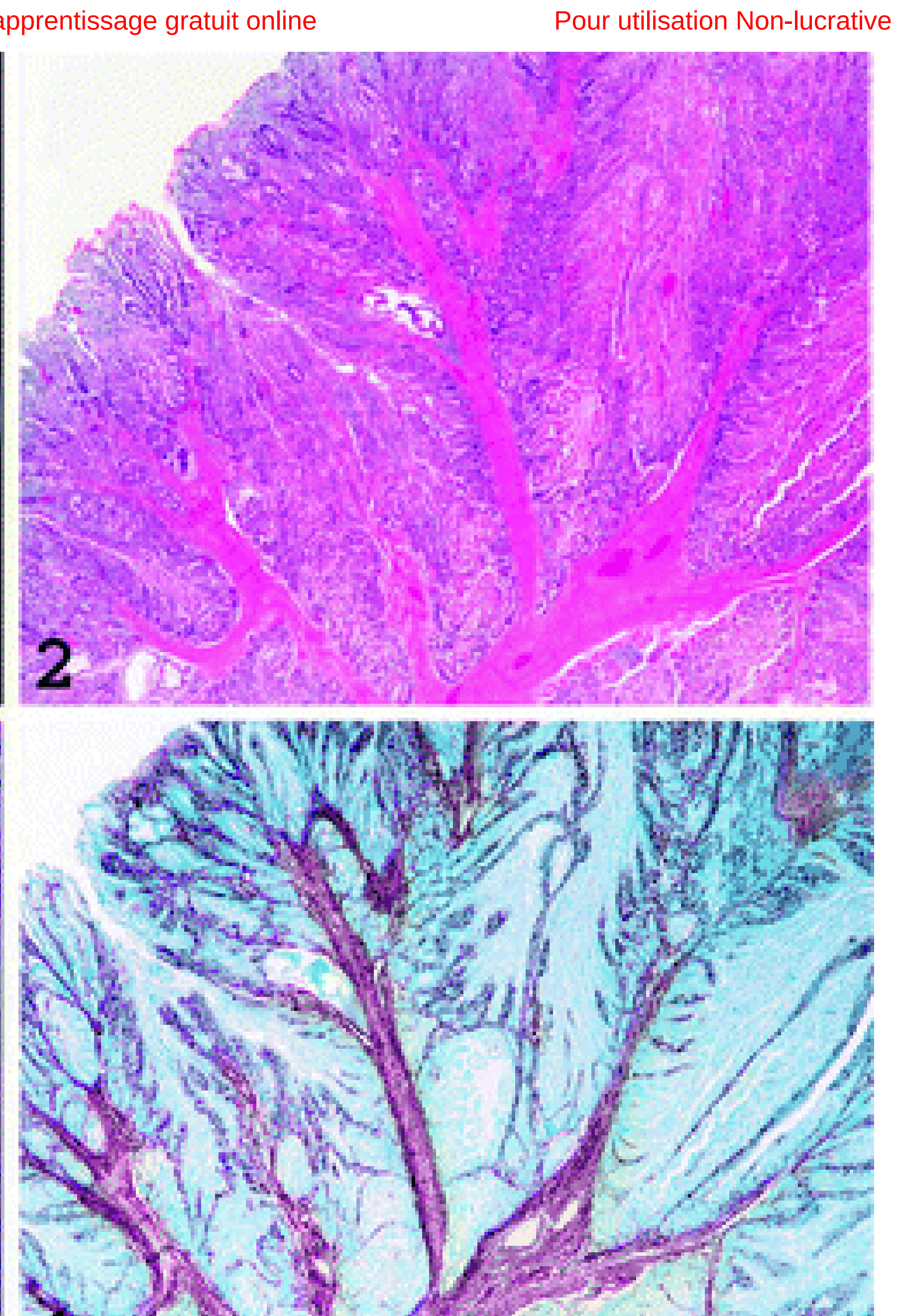
Clinique: rectorragies, DA, hémorragies digestives, lentigines peri-buccales ou péri-anales

Critères OMS (2000)

> ou égal à 3 polypes de PJ
Polype(s) de PJ dans un contexte familial
Lésions cutanées typiques dans un contexte familial
Polype(s) de PJ avec lésions cutanées typiques

Histo: axe central de musculeuse de disposition arborisée recouverte par une muqueuse normale ou hyperplasique. Ce polype peut aussi présenter des pseudo territoires d'infiltration par déplacement de glandes dysplasiques (chorion normal, pas de stroma desmoplasique)

1



3

Le syndrome de Cowden

Maladie autosomique dominante

Prévalence estimée à 1/ 200 000

Mutation gène PNET sur le locus 10q23.2

Révélation entre 10 et 30 ans

Hamartomes multiples sur tout le TD

Lésions extra-intestinales:

papillomes hyperkératosiques de la face, des lèvres, de la langue, des gencives et de la partie dorsale des extrémités

possibles: goitre multihétéronodulaire, mastose fibrokystique, kystes ovariens et léiomyomes utérins

macrocéphalie

Syndrome de Ruvalcaba-Myhre-Smith

Sd polymalformatif: macrocéphalie, lipomes multiples, polypes hamartomateux intestinaux, malformations vasculaires et tâches pigmentées du pénis +/-tâches café au lait

Environ la moitié des patients développe une hypotonie, un retard psychomoteur et un déficit intellectuel modéré à sévère.

Mode de transmission autosomique dominant

Dû à des mutations sur le gène suppresseur de tumeur PTEN qui code pour une protéine tyrosine phosphatase sur le chromosome 10q.

Le risque néoplasique n'est pas clairement défini

Syndrome de Cronkhite-Canada

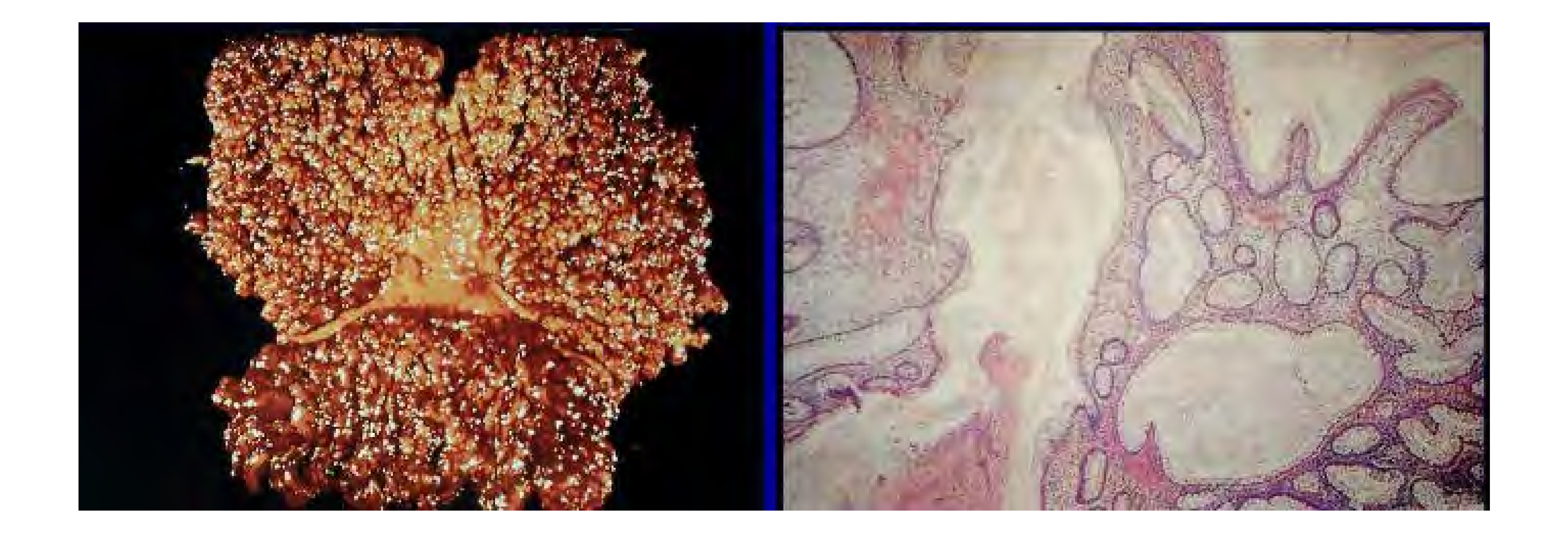
Association d'une polypose gastrointestinale non-héréditaire avec une alopécie, une onychodystrophie et
une hyperpigmentation cutanée

Entéropathie exsudative avec diarrhées, malnutrition,
anémie, troubles électrolytiques et hypoprotéinémie.

500 cas décrits

âge d'apparition des symptômes varie entre 31 et 85 ans

Plus de 10% des patients atteints de SCC développent
un cancer GI (estomac et côlon).



Polypes hyperplasiques

25% des polypes coliques chez l'adulte dont 90% des polypes de moins de 3 mm de diamètre

Rare chez l'enfant (3% de l'ensemble des polypes)

Petite élevure lenticulaire de 3 à 5 mm de diamètre, découverte fortuitement lors d'une rectosigmoidocopie ou coloscopie

Rien ne le différencie macroscopiquement d'un adénome d'où biopsie-exérèse

Anapath: fait le diagnostic

Aucun potentiel malin

Pas de surveillance particulière

- Les **polypes hyperplasiques** sont découverts dans 10-35 % des coloscopies, après 50 ans, prédominance masculine (90 % dans le recto-sigmoïde). Ces polypes sont le plus souvent sessiles, de petite taille ne dépassant que rarement 5 mm de diamètre, toutefois ils peuvent être pédiculés ou de grande taille (jusqu'à quelques cm). Endoscopie : polypes hyperplasiques

***Histologie** :*

lésions polypoïdes, sessiles, plus rarement planes avec glandes allongées et replis intra-luminaux donnant un aspect en dents de scie limité au 1/3 ou 1/2 > des cryptes,

le noyau est en situation basale,

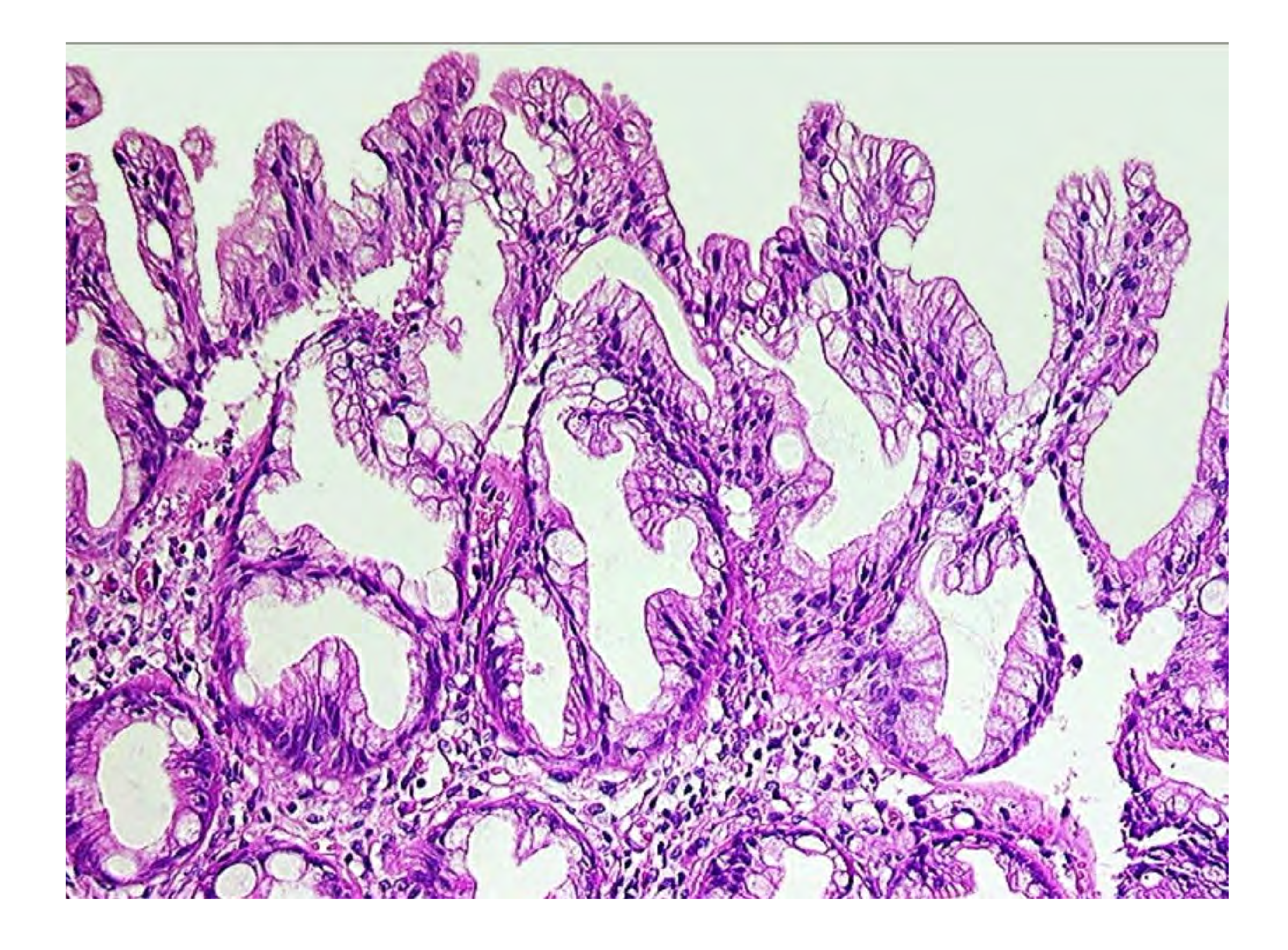
le cytoplasme est abondant, mucineux,

la surface apicale a un aspect micropapillaire,

on note par ailleurs un épaississement de la membrane basale, bien mis en évidence en HE.

Présence assez fréquente de cellules de Paneth jusque dans 8% des cas.

Se distingue des polypes festonnés, car les cryptes ne sont dentelées que dans leur partie superficielle, à base étroite, alors que dans le polype festonné, les cryptes sont dentelées sur toute leur hauteur, branchées avec parfois hernie dans la musculaire muqueuse et dysplasie associée



Le polype hyperplasique pur ne présente pas de risque significatif de dégénérescence cependant, un risque augmenté de façon significative (40 %) existe dans les cas de polypose hyperplasique lié au fait qu'il s'agit en fait de polypes hyperplasiques classiques, associés souvent à des adénomes festonnés classiques ou sessiles, des polypes mixtes, et parfois des adénomes tubuleux ou tubulo-villeux classiques.

Polypes inflammatoires

S'observent à la phase de cicatrisation de poussées inflammatoires de colites inflammatoires ayant conduit à
une ulcération épithéliale profonde (MICI, amibiase colique, schistosomiase, colite bactérienne)

«Pseudo-polypes»

	Gène(s)	Risque cumulé de CCR
PAF classique	*APC*	100 %
PAF atténuée	*MYH, APC*	70-80 %
Synd. Peutz-Jeghers	*STK11*	40 %
Polypose juvénile	*SMAD4, BMPR1A*	40 %
Polypose mixte héréditaire	chromo. 15q	30 %
Autres polyposes hamartomateuse	*PTEN…*	Faible